

冠動脈起始異常症の臨床像と予後

金沢大学医学部医学科内科学第二講座 (主任: 馬淵 宏教授)

郭 文 治

冠動脈起始異常症では、冠動脈に器質的狭窄がないにもかかわらず重篤な心筋虚血が生じ、狭心症や急性心筋梗塞の発症、運動中の突然死などが問題となっており、外科治療もなされている。しかし、本邦においては冠動脈起始異常症に対する外科治療の報告はなく、内科的に治療されているのが現状である。本研究では、本邦における冠動脈起始異常症の臨床像およびその予後を検討した。1968年1月から1994年6月までに冠動脈造影が施行された17,731例中、冠動脈起始異常症は56例(0.32%)に認められた。56例の臨床記録を検討するとともに、アンケートおよび電話による調査を行った。平均年齢は 55.9 ± 11.5 歳(平均値±標準偏差)で、最年少は32歳、最年長は85歳であった。右冠動脈の左バルサルバ洞起始が56例中44例(78.6%)と最も高頻度に認められた。失神の既往を56例中8例(14.3%)に、大動脈弁閉鎖不全症の合併を56例中12例(21.4%)に認めた。運動負荷試験中に、心筋虚血が原因と思われる血圧の低下や、心室頻拍の発生などの重篤な合併症が5例に認められた。冠動脈に器質的狭窄を有さなかった45例の長期予後に関しては、44例が追跡可能であり、追跡期間中に冠動脈起始異常症が原因となった死亡例はなかった。心事故は2例に生じ、1例は重度の大動脈弁狭窄症による死亡であり、1例は全く無治療であった症例でみられた失神発作であった。

以上、冠動脈起始異常症では運動時などに重篤な合併症を生じ得るが、冠動脈に器質的狭窄がなければ、内科的治療のみでその予後は比較的良好であった。

Key words anomalous origin of the coronary artery, aortic regurgitation, myocardial ischemia

冠動脈奇形の出現頻度は1%未満であるとされているが¹⁾、そのなかで、冠動脈起始異常症では、冠動脈に器質的狭窄がないにもかかわらず、重篤な心筋虚血が生じ、狭心症や急性心筋梗塞を発症したり、運動中に突然死する例が報告されている^{2)~25)}。近年、冠動脈造影が普及するにつれてその存在も無視できなくなっている。また、欧米では冠動脈起始異常症に対する外科治療の報告も散見されるが^{26)~27)}、本邦においては、内科的に治療されているのが現状であり、その臨床像、予後に関してはいまだ不明な点も多い。今回著者は、本邦における冠動脈起始異常症のタイプ、臨床像、治療(外科治療の是非)、内科的に治療されている患者の予後を明らかにするとともに、臨床的対応について検討した。

対象および方法

対象は金沢大学医学部附属病院第二内科、福井循環器病院、石川県立中央病院、舞鶴共済病院において1968年1月から1994年6月までに心臓カテーテル検査を施行された17,731例中、冠動脈造影所見をもとに、冠動脈起始異常症と診断した56例である。56例の臨床記録を検討するとともに、アンケートおよび電

話による調査を行った。冠動脈起始異常症とは右冠動脈、左冠動脈、あるいは回旋枝、前下行枝が通常とは異なるバルサルバ洞から起始しているものとし、単冠動脈症、冠動脈肺動脈起始症は除外した。心臓カテーテル検査はJudkins法あるいは、Sones法により施行し、冠動脈攣縮が疑われる症例ではエルゴノビンによる誘発試験も行った。冠動脈造影所見は少なくとも、熟練した3人の循環器医により判読された。運動負荷試験はMasterの2階段試験、あるいはトレッドミル運動負荷試験、あるいは運動負荷タリウム-201(thallium-201, ²⁰¹TL)心筋シンチグラフィーが行われた。Masterの2階段試験の陽性基準はMasterの原著²⁸⁾に従い、トレッドミル運動負荷試験では、運動により心電図上、J点より0.08秒後で0.1mV以上の水平型あるいは下降型のST低下が認められた場合、陽性所見とした。また、冠動脈に器質的狭窄がない症例に関して、Kaplan-Meier法により生存率および心事故発生率を検討した。対象症例の年齢は平均値±標準偏差で示した。性別、大動脈弁閉鎖不全症の合併に関しては、 χ^2 検定を用い、危険率5%以下を有意差ありとし、冠動脈起始異常症例と正常起始17,675例との間で比較検討した。

平成8年3月28日受付、平成8年7月10日受理

Abbreviations: AO, aorta; L, left sinus of Valsalva; LAD, left anterior descending coronary artery; LCx, left circumflex coronary artery; LMCA, left main coronary artery; P, posterior sinus of Valsalva; PT, pulmonary trunk; R, right sinus of Valsalva; RCA, right coronary artery; SPECT, single photon emission computed tomography; ²⁰¹TL, thallium; UFT, ultrafast computed tomography

成 績

1. 冠動脈起始異常症の型別頻度

冠動脈起始異常症56例には図1に示す如く5つの型に分類できた。

1. 右冠動脈左バルサルバ洞起始

右冠動脈が左バルサルバ洞から起始し、起始異常冠動脈は大動脈と肺動脈の間を通過して右側へ分布するもので、44例(78.6%)に認められた(図1, 図2)。

2. 回旋枝右バルサルバ洞起始

回旋枝が右バルサルバ洞から起始し、起始異常冠動脈は大動

脈の後方を通して、左方へ分布するもので、6例(10.7%)に認められた(図1, 図3)。

3. 左冠動脈後バルサルバ洞起始

左冠動脈が後バルサルバ洞から起始し、起始異常冠動脈は大動脈の後方を通して、左方へ分布するもので、4例(7.1%)に認められた(図1, 図4)。

4. 左冠動脈右バルサルバ洞起始

左冠動脈が右バルサルバ洞から起始し、起始異常冠動脈は大動脈の後方を通して、左方へ分布するものが1例(1.8%)に認められた(図1, 図5)。

5. 前下行枝, 回旋枝右バルサルバ洞起始

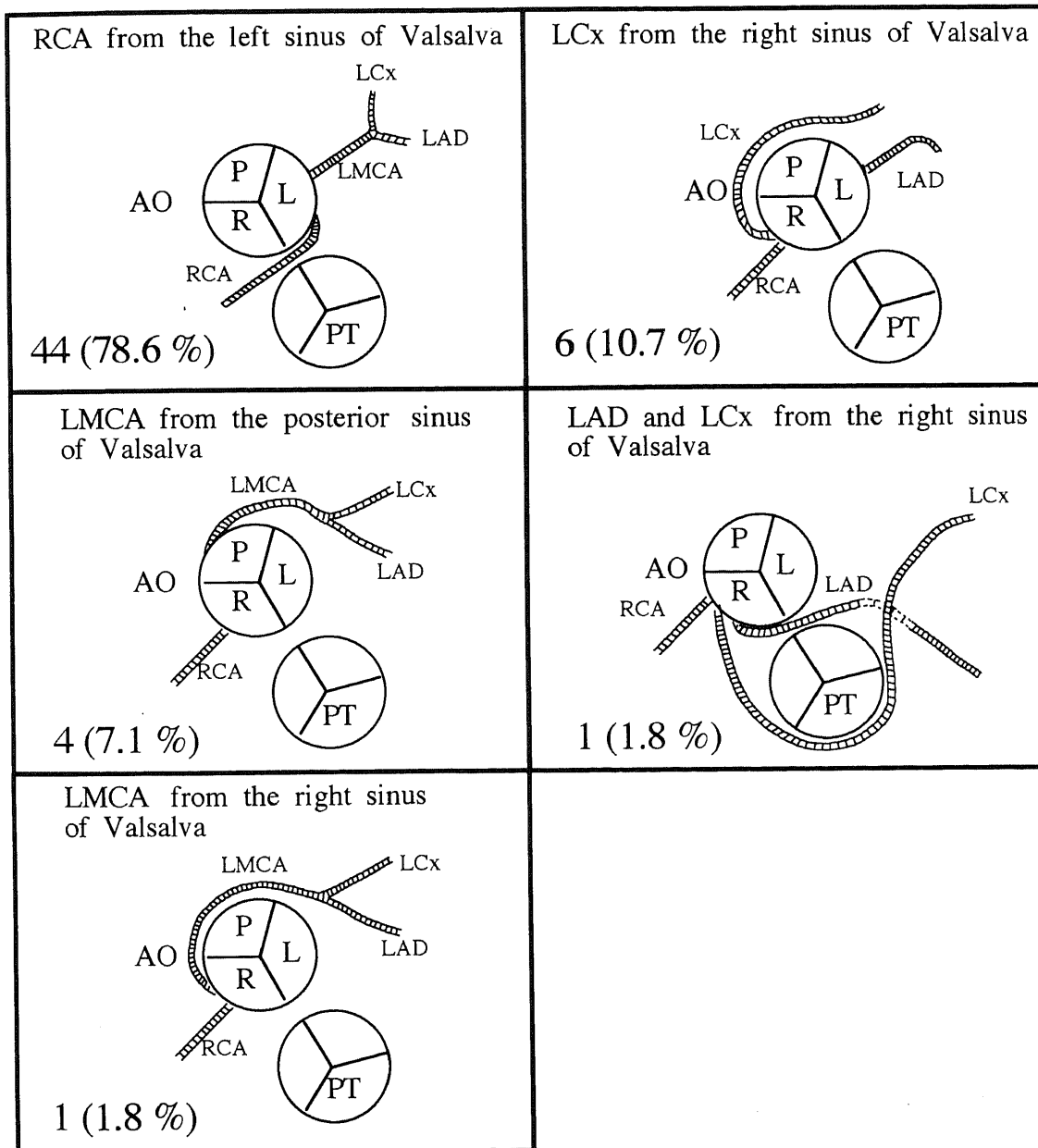


Fig. 1. Diagrammatic representations of aberrant coronary artery patterns. RCA, right coronary artery; LCx, left circumflex coronary artery; LMCA, left main coronary artery; LAD, left anterior descending coronary artery; AO, aorta; PT, pulmonary trunk; R, right sinus of Valsalva; L, left sinus of Valsalva; P, posterior sinus of Valsalva.

前下行枝と回旋枝が別々に右バルサルバ洞から起始し、前下行枝は大動脈と肺動脈の間を通過して左側へ分布、回旋枝は肺動脈の前方を通過して左側へ分布するものが1例(1.8%)に認められた(図1, 図6)。

Ⅱ. 器質的冠動脈狭窄の合併

冠動脈起始異常症例56例中、75%以上の有意な器質的冠動脈狭窄を認めた症例は11例存在した。しかし、起始異常冠動脈に器質的冠動脈狭窄を有した症例は1例のみであった。

Ⅲ. 臨床像(表1)

冠動脈起始異常症例56例中、男性41例(73.2%)、女性15例(26.8%)であった。平均年齢は 55.9 ± 11.5 歳で、最年少32歳、最年長85歳であった。失神の既往を8例に認めたが、このうち7例は有意な器質的冠動脈狭窄を合併していなかった。また、失神の既往を持つ8例の内訳は、右冠動脈起始異常症5例、回旋枝の起始異常症2例、左冠動脈起始異常症1例であった。この

うち4例では失神は運動中に生じ、残り4例は日常労作中に生じた。また1例で、失神の原因が心室頻拍であることが確認された。大動脈弁閉鎖不全症の合併が56例中12例(21.4%)に認められた。心筋梗塞の合併は器質的冠動脈狭窄を有さない45症例中1例(2.2%)に、器質的冠動脈狭窄を有する11例中7例(63.6%)に認められたが、この7例では器質的冠動脈狭窄が心筋梗塞の原因と考えられた。刺激伝導障害は4例に認められ、内訳は完全房室ブロック1例、完全右脚ブロック3例であった。合併心奇形としてはWolff-Parkinson-White症候群1例、大動脈二尖弁1例、心室中隔欠損症1例が認められた。

Ⅳ. 器質的冠動脈狭窄を有さない症例の冠動脈造影施行理由

器質的冠動脈狭窄を有さない45例中18例(40%)は労作時の胸痛を、9例(20%)は安静時の胸痛を、8例(18%)は労作兼安静時の胸痛を訴え、心臓カテーテル検査が施行された。その他、2例では動悸を、1例では労作時の呼吸困難を訴え、4例は心

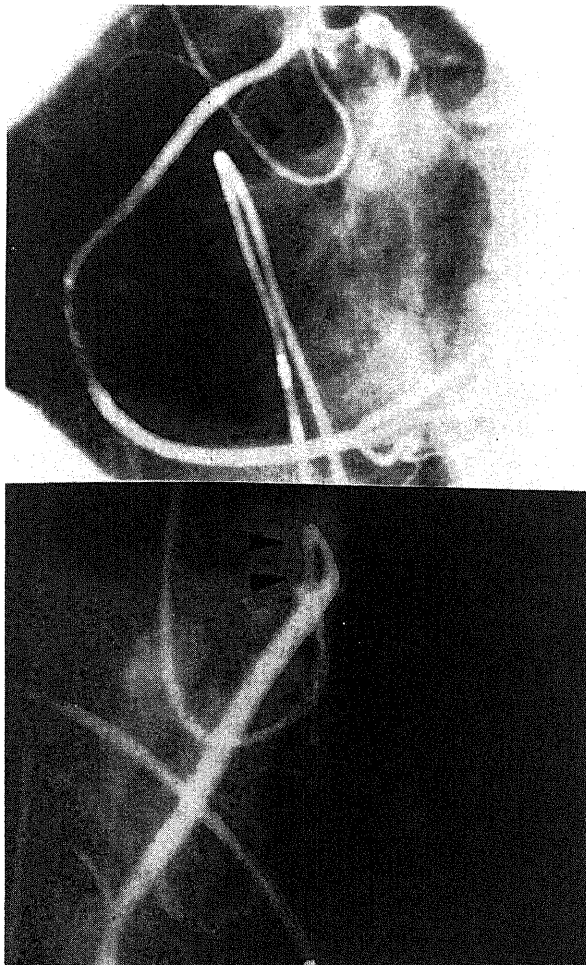


Fig. 2. Coronary angiographies of the right coronary artery originating from the left sinus of Valsalva. Left anterior oblique view of the anomalous right coronary artery (upper panel). Right anterior oblique view of the anomalous right coronary artery. Note the narrowing ostium of the anomalous right coronary artery (lower panel). Black arrowheads show the right coronary artery.

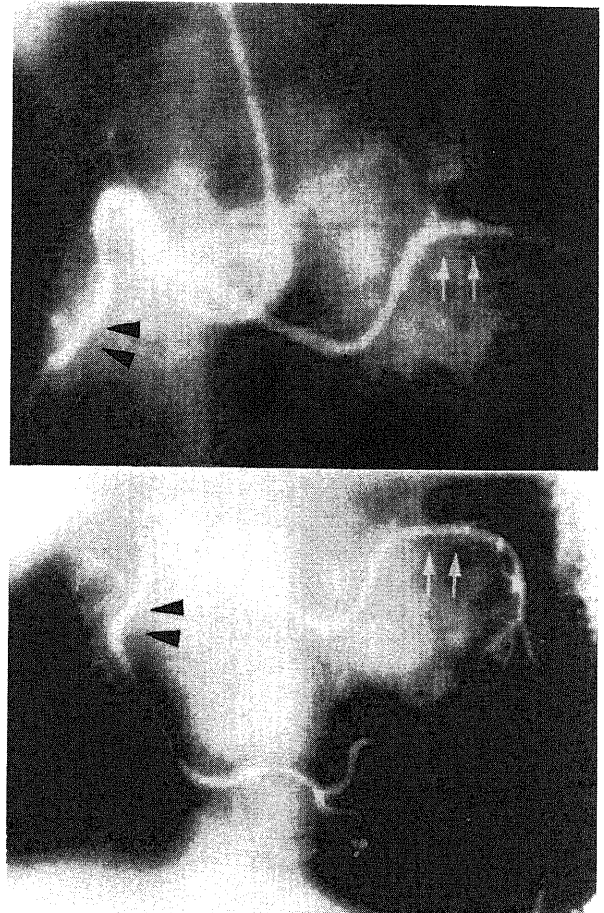


Fig. 3. Coronary angiographies of the left circumflex coronary artery originating from the right sinus of Valsalva. The anomalous left circumflex coronary artery traversed posterior to the aorta (upper panel). The peripheral distribution of the anomalous coronary artery was normal (lower panel). Black arrowheads show the right coronary artery and white arrows show the left circumflex coronary artery.

電図異常の精査のため心臓カテーテル検査が施行された。また、大動脈弁閉鎖不全症の術前検査として心臓カテーテル検査を受けた3例で偶然、冠動脈起始異常症が発見された。

V. 運動負荷試験 (表2)

器質的冠動脈狭窄を有さない冠動脈起始異常症45例中33例でMasterの2階段試験、あるいはトレッドミル運動負荷試験が行われ、16例(48.5%)が陽性となった。運動負荷 ^{201}Tl 心筋シンチが行われた9例では4例(44.4%)で起始異常冠動脈の支配領域に心筋虚血の所見が認められた。また、トレッドミル運動負荷試験あるいは、運動負荷 ^{201}Tl 心筋シンチグラフィーを行った5例で、運動負荷試験中に重篤な合併症が認められた。このうち2例では運動負荷により心室頻拍が誘発され、3例では運動負荷中に血圧の低下を生じた(図7)。

VI. 冠攣縮の誘発試験

冠攣縮性狭心症が疑われた11例中、選択的冠動脈造影が可能

であった7例で、エルゴノビンによる冠攣縮の誘発試験が行われ、2例が陽性であった。

VII. 治療

器質的冠動脈狭窄を有さない冠動脈起始異常症45例において、外科治療を施行された症例はなかった。追跡可能であった44例中、治療法として運動制限のみが施行されていた症例が4例、運動制限と薬物療法(硝酸薬、Caチャンネルブロッカー、 β ブロッカー、抗不整脈薬など)との併用が12例、薬物療法のみ13例、全く無治療が15例であった。胸痛発作時の硝酸薬の舌下は16例で行われ、11例(68.8%)で効果が認められた。これらの治療の結果、治療前有症状であった26例中18例(69.2%)で症状の改善が得られた。

VIII. 長期予後

器質的冠動脈狭窄を有さない冠動脈起始異常症45例中、44例が追跡可能であった(追跡率97.8%)。追跡期間は平均 5.6 ± 4.2

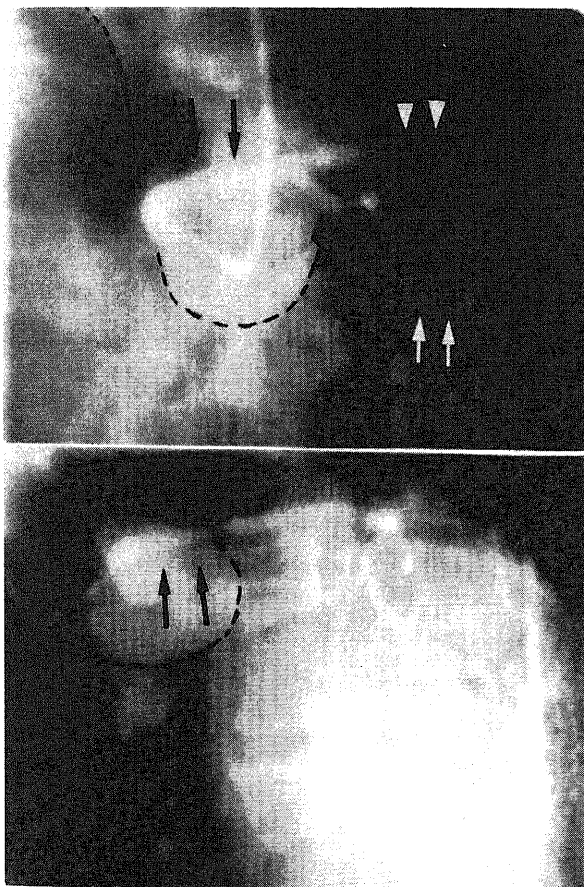


Fig. 4. Coronary angiographies of anomalous origin of the left coronary artery from the posterior sinus of Valsalva. Right anterior oblique view of the anomalous left coronary artery (upper panel). Left anterior oblique view of the anomalous left coronary artery. The anomalous left coronary artery traversed posterior to the aorta (lower panel). Black arrows show the left main coronary artery, white arrows show the left circumflex coronary artery, white arrowheads show the left anterior descending coronary artery and the broken lines show the outline of the aortic wall.

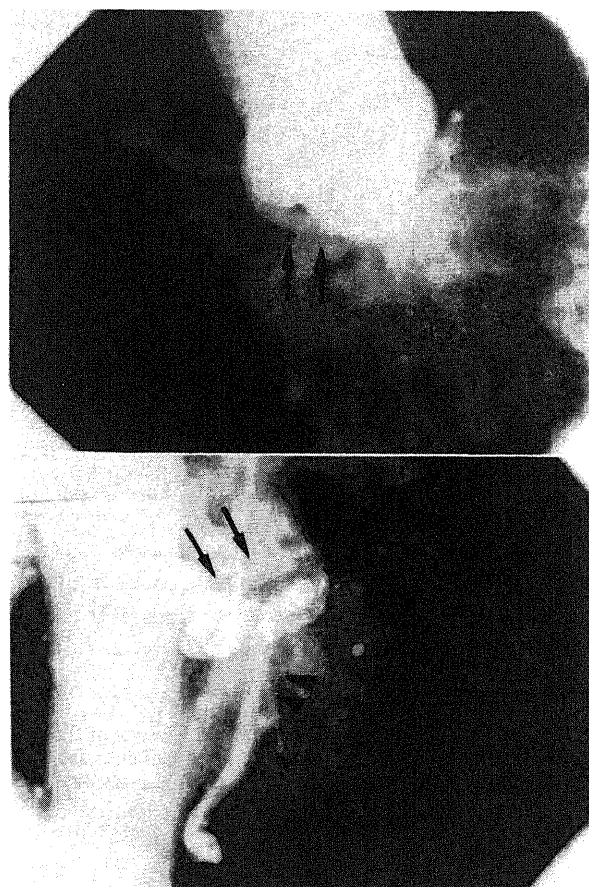
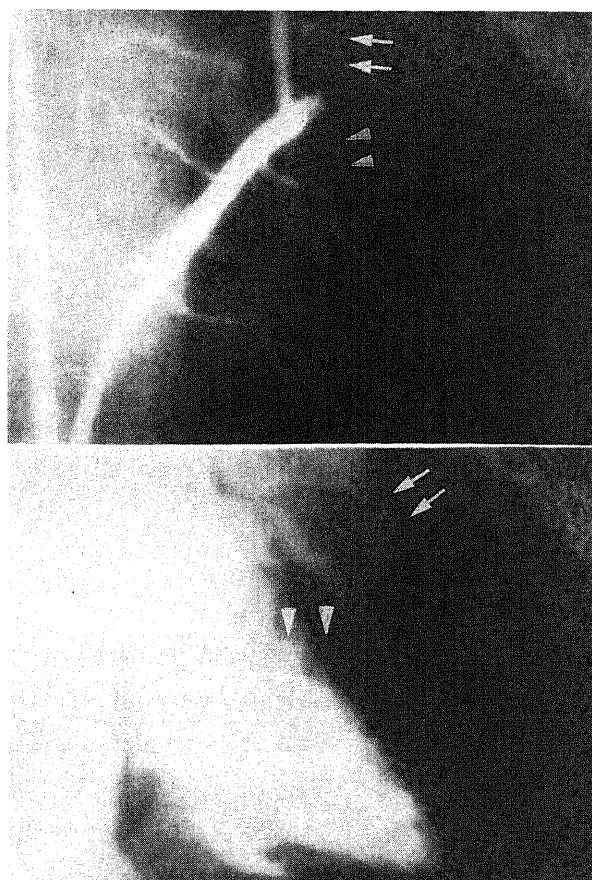


Fig. 5. Coronary angiographies of anomalous origin of the left coronary artery from the right sinus of Valsalva. Left anterior oblique view of the anomalous left coronary artery (upper panel). Right anterior oblique view of the anomalous left coronary artery. The anomalous left coronary artery traversed posterior to the aorta (lower panel). Black arrows show the left main coronary artery and black arrowheads show the right coronary artery.



年 (最短 2 カ月, 最長 14.3 年) であり, 追跡期間内に, 44 例中 3 例が死亡した. Kaplan-Meier 法により算出した 5 年生存率, 10 年生存率は, ともに 89.2% であった (図 8). 3 例の死亡原因は, それぞれ癌, 脳梗塞, 高度な大動脈弁狭窄症であり, 冠動脈起始異常症が直接死因となった症例はなかった. また, 心臓死, 急性心筋梗塞, 失神を心事故とした場合, 追跡期間中に 2 例の心事故発生をみた. 1 例は高度な大動脈弁狭窄症による死亡であり, 1 例は失神発作であった. Kaplan-Meier 法により算出した心事故非発生率は, 5 年で 95.8%, 10 年で 87.1% であった (図 9).

Fig. 6. Coronary angiographies of the right coronary artery, the left anterior descending coronary artery and the left circumflex coronary artery. The left anterior descending coronary artery and the left circumflex coronary artery originating separately from the right sinus of Valsalva (upper panel). The left anterior descending coronary artery traversed between the aorta and the pulmonary trunk and the left circumflex coronary artery traversed anterior to the pulmonary trunk (lower panel). Black arrowheads show the right coronary artery, white arrows show the left circumflex coronary artery and white arrowheads show the left anterior descending coronary artery.

Table 1. Clinical features of 56 patients

Clinical factors		Patients	
		No.	%
Gender			
	Male	41	73.2
	Female	15	26.8
History of syncope		8	14.3
	RCA from the left sinus of the Valsalva	5 (*2)	
	LMCA from the posterior sinus of the Valsalva	2 (*2)	
	LCx from the right sinus of the Valsalva	1	
Aortic regurgitation		12	21.4
	Grade I	5	
	Grade II	4	
	Grade III	2	
	Grade IV	1	
Conduction disturbance			
	Complete atrioventricular block	1	1.8
	Complete right bundle branch block	3	5.4
Other cardiac anomalies			
	Wolff-Parkinson-White syndrome	1	1.8
	Bicuspid aortic valve	1	1.8
	Ventricular septal defect	1	1.8

* Syncope during physical exercise.

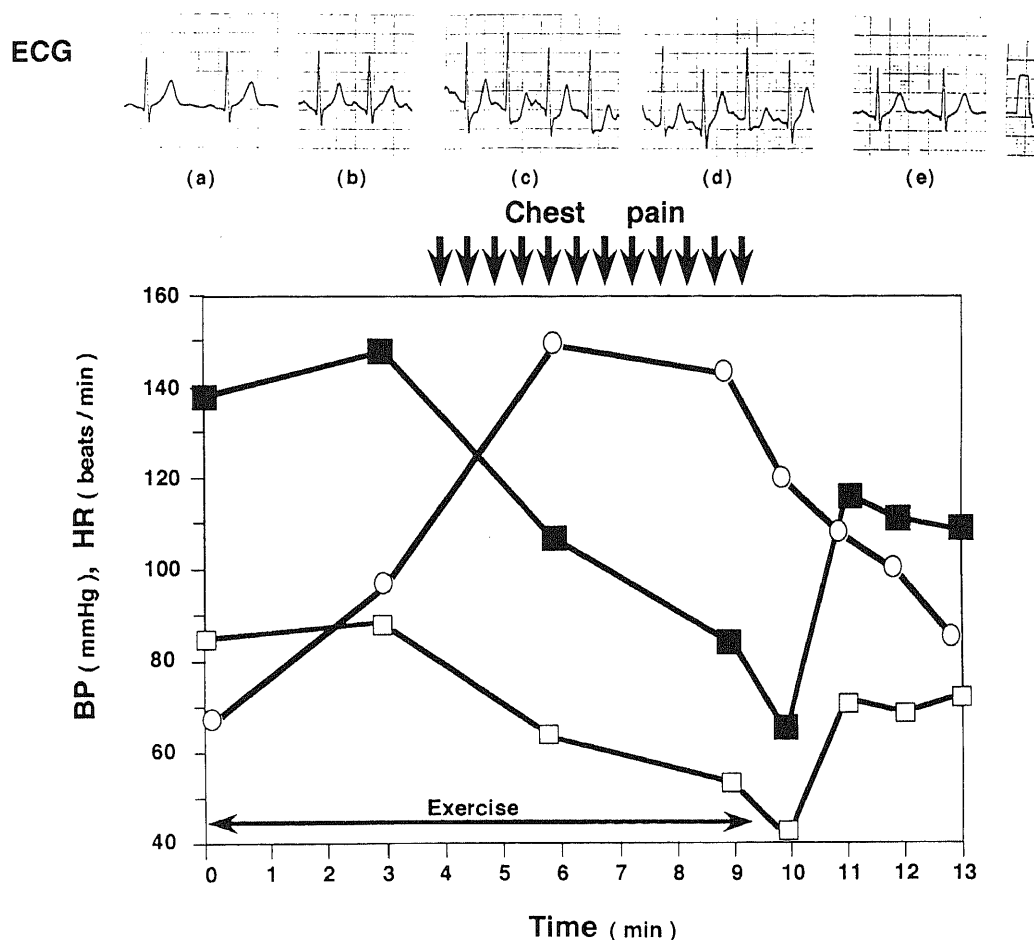


Fig. 7. Change of heart rate (HR), blood pressure (BP) and electrocardiograms during a treadmill exercise test. A treadmill exercise test was performed using the standard Bruce method. The patient complained of chest pain, dyspnea and faintness. Although his HR increased, his BP gradually declined during exercise. In the electrocardiogram recorded at rest, abnormal findings were not found (a). In the electrocardiogram recorded during 3 minutes of exercise, abnormal findings were also not found (b). In the electrocardiogram recorded during 5 minutes of exercise, alternans of ST depression was seen (c). In the electrocardiogram recorded just after exercise, alternans of ST depression was also seen (d). In the electrocardiogram recorded 13 minutes after exercise, ST depression improved (e). ECG, electrocardiogram; ○, HR; ■, systolic blood pressure; □, diastolic blood pressure.

Table 2. Positive exercise stress tests in 33 patients without organic coronary stenosis

Type of anomaly	Treadmill test or Master's 2-step test			Exercise ^{201}Tl SPECT			Complications	Patients with complications	
	No. of positive cases	No. of cases tested	% of positive cases	No. of positive cases	No. of cases tested	% of positive cases		No.	%
RCA from the left sinus of Valsalva	10/22		45.5	3/4		75.0	Exercise-induced hypotension Ventricular tachycardia	2 2	9.1 9.1
LCx from the right sinus of Valsalva	3/5		60.0	1/2		50.0			
LMCA from the posterior sinus of Valsalva	1/4		25.0	0/2		0	Exercise-induced hypotension	1	25.0
LMCA from the right sinus of Valsalva	1/1		100						
LAD and LCx from the right sinus of Valsalva	1/1		100	0/1		0			
Total	16/33		48.5	4/9		44.4		5	15.2

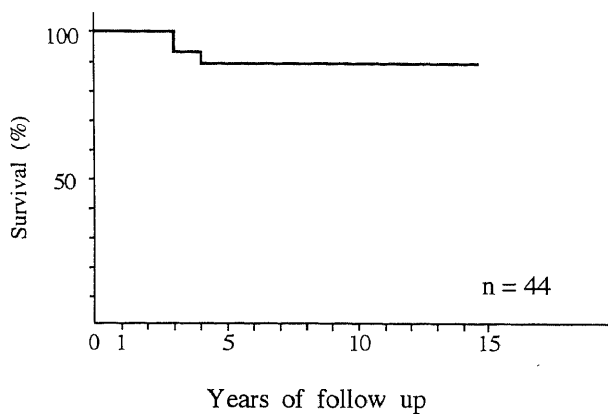


Fig. 8. A survival curve of patients without significant coronary artery stenosis. The curve was calculated according to the Kaplan-Meier actuarial method.

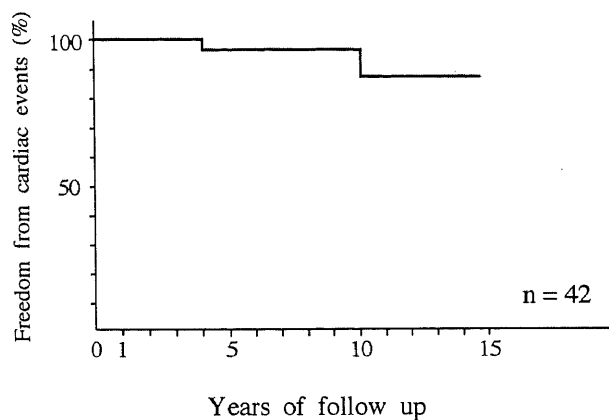


Fig. 9. A Cardiac event-free curve of patients without significant coronary artery stenosis. The curve was calculated according to the Kaplan-Meier actuarial method.

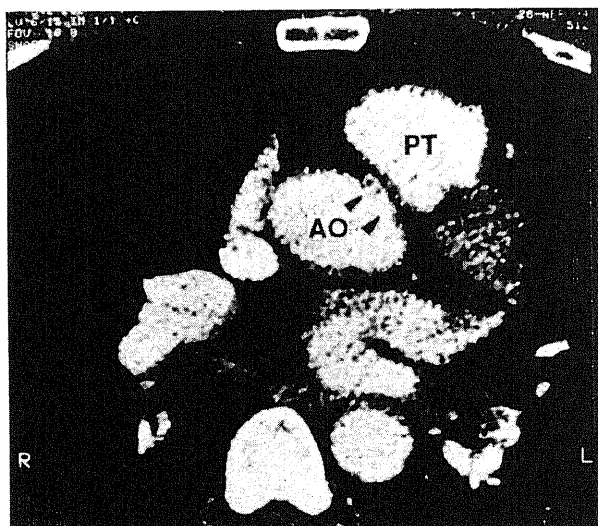


Fig. 10. Ultrafast computed tomography (UFT) of the anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva. UFT demonstrated an acute angle of takeoff from the aorta of the anomalous right coronary artery, and the proximal portion of the right coronary artery traversed between the aorta and the pulmonary trunk. Black arrowheads show the right coronary artery. R, right side; L, left side.

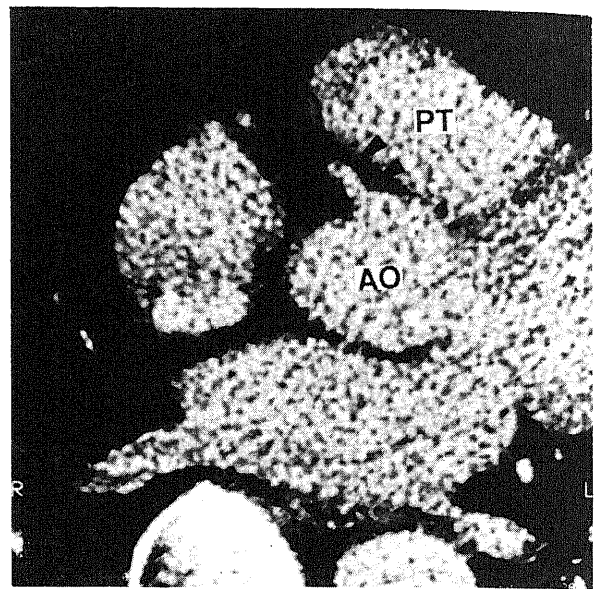


Fig. 11. Ultrafast computed tomography of the right coronary artery of a normal subject. Black arrowheads show the right coronary artery. R, right side; L, left side.

考 察

近年、心臓カテーテル検査が普及するようになり、冠動脈起始異常症の診断が得られる機会も増加している。米国においては、冠動脈起始異常症について、数々の報告がすでになされているが²¹⁵⁾⁽²¹⁾⁽²²⁾⁽²⁷⁾⁽²⁸⁾、本邦に於いては未だその報告をみない。また、冠動脈起始異常症では冠動脈に器質的狭窄がないにもかかわらず重篤な心筋虚血が生じ、狭心症や急性心筋梗塞の発症、運動中の突然死が多数報告されており²¹⁾⁽²⁵⁾、米国においては冠動脈口の変更術や、冠動脈バイパス手術の報告もある⁹⁾⁽¹⁵⁾。しかし、本邦に於いては冠動脈に有意な器質的狭窄を有さない限り、冠動脈起始異常症に対して外科治療を施行したという報告はなく、著者の検討においても、器質的狭窄を有さない場合、外科的な治療法を選択された症例は無かった。著者の目的は本邦における冠動脈起始異常症の臨床像を明らかにし、内科的治療のみでの、冠動脈起始異常症患者の予後を知ることである。

冠動脈起始異常症の頻度については、米国において、諸々の理由で心臓カテーテルを受けた症例の0.3%から0.64%であると報告されている²⁾⁽²⁷⁾⁽²⁸⁾。本研究では、心臓カテーテルを受けた17,731例中56例(0.32%)に存在し、米国における頻度とはほぼ同じと思われた。また性別については男女で出現頻度に差は無く、Kimbrisらの報告²⁾のようにこの奇形が男性に多いという結果は得られなかった。

冠動脈起始異常症の型別頻度について、米国における報告では、回旋枝が右バルサルバ洞より起始する型が最も頻度が高いとされていた²⁾⁽²⁷⁾⁽²⁸⁾。Kimbrisらの報告によると²⁾、回旋枝の起始

異常は彼等の調査した冠動脈起始異常症全体の 57.8% に認められたとしている。ところが著者の調査では、回旋枝の起始異常は56例中6例(10.7%)に認めたのに対し、右冠動脈起始異常症が56例中44例(78.6%)と最も高頻度であった。また、左冠動脈が右バルサルバ洞より起始して大動脈と肺動脈の間を通過して左方に分布するものは一般的に最も危険度が高いとされているが、今回の対象症例の中には存在しなかった。

また、従来冠動脈起始異常症の臨床的重要性は低いとされていたが^{29,30)}、現在では冠動脈起始異常症が原因と考えられる狭心症、急性心筋梗塞、突然死の報告が多数なされるようになり²¹⁻²⁵⁾、その臨床的重要性は再認識されている。左冠動脈が右バルサルバ洞より起始して大動脈と肺動脈の間を通過して左方に分布するタイプのものは起始異常症の中でも特に重篤な合併症が多いとされているが^{21,61-7)}、回旋枝の起始異常症においても急性心筋梗塞や、突然死の報告がなされている^{13,14)}。また、本研究で最も高頻度であった右冠動脈の起始異常症に関しても、以前は比較的合併症が少ないとの報告もあったが、最近では右冠動脈起始異常症においても重篤な合併症が多く、その予防および治療のため外科治療を必要とするとの報告もある^{14,17)}。著者の検討では、右冠動脈起始異常症の合併症として失神の既往を5例に、運動負荷試験中に心筋虚血が原因と思われる血圧の低下を2例に(2例とも冠動脈の器質的狭窄なし)、運動負荷試験中の心室頻拍を1例(冠動脈の器質的狭窄なし)に認めている。これらの事実は、右冠動脈起始異常症においても重篤な合併症が起り、注意が必要であると思われる。

冠動脈起始異常症においては、冠動脈に器質的狭窄がなくとも労作時に狭心症症状を訴えることが、いくつかの論文により紹介されている^{39,111,131,15)}。冠動脈起始異常症における心筋虚血発生のメカニズムに関しての定説はないが、起始異常のある冠動脈が大動脈から急角度で分岐しているため冠動脈口が解剖学的に扁平化して、特に運動時などに大動脈基部が拡張し、冠動脈基部が圧迫され、冠動脈口が閉塞されることにより生じるとする説^{5,9,16,18-20)}、起始異常冠動脈が大動脈と肺動脈の間を通過する場合はこの2つの大血管により冠動脈が圧迫され心筋虚血が発生するという説などがある^{4,6,14,18,19)}(図10, 11)。しかし、上記2説は運動時の心筋虚血を証明するにはよいが、安静時の心筋虚血を説明できない。著者の検討では48.5%の人が安静時の胸痛を訴えている。このうち11例では心臓カテーテル検査前に冠攣縮性狭心症が疑われ、冠動脈の選択的血管造影が可能であった7例についてはエルゴノビンにより冠攣縮誘発試験が施行されて、2例で陽性となった。Maddoux らは²⁵⁾左冠動脈が右バルサルバ洞より起始するタイプの不安定狭心症の症例で、冠動脈造影では器質的な冠動脈狭窄はないものの冠攣縮が証明され、これが狭心症の原因であった例を報告している。しかし、Roynard らは²⁴⁾安静時の胸痛および心電図変化から不安定狭心症と診断された前下行枝の起始異常症で、冠動脈造影上器質的な冠動脈狭窄もなく、エルゴノビンによる冠攣縮誘発試験も陰性であり、外科治療により胸痛および心電図変化が消失した症例を報告している。このように冠動脈起始異常症にともなう胸痛の原因は不明な点も残るが、今回の検討では安静時の胸痛を訴えている症例のうち17例においては硝酸薬や Ca チャンネルブロッカーが症状の改善に有効であったことより、冠攣縮も胸痛の一原因であるものと思われる。

冠動脈起始異常症と合併心疾患を論じた論文は比較的少ない

が、Kimberis らは²⁾冠動脈起始異常症と大動脈弁疾患との合併頻度が高いと報告している。彼等の報告では冠動脈起始異常症45例中9例(20%)に大動脈弁疾患が合併していた。著者の検討では、大動脈弁疾患のうち大動脈弁閉鎖不全症の合併が56例中12例(21.4%)に認められ、冠動脈起始異常症を有さない17,675例中大動脈弁閉鎖不全症の合併率 2.2% に比し有意に高率であった。また、我々の症例のうち3例は、大動脈弁閉鎖不全症の外科手術のために施行した術前カテーテル検査において、偶然、冠動脈起始異常症が診断されており、このことからこれまで2疾患の合併頻度が高いことが推測される。

器質的な冠動脈狭窄の合併に関して今回の検討では、56例中11例(19.6%)に器質的な冠動脈狭窄の合併がみられた。しかし、これら11例中起始異常冠動脈に狭窄を有していたのは1例のみであり、起始異常冠動脈の器質的狭窄合併はさほど高くないと思われた。器質的な冠動脈狭窄の合併について、Click らは²⁵⁾起始異常冠動脈の冠動脈硬化合併率は回旋枝の起始異常を除いて正常起始の冠動脈と変わらなかったと報告している。

長期予後、心事故発生について、今回の検討では、冠動脈に器質的狭窄を有さない45例中44例が追跡調査可能であった。また、この44例中29例は運動制限、薬物療法などの内科的治療を受けていたが、残り15例は全く治療を受けていなかった。外科治療を受けたものは1例もなかったが、冠動脈起始異常症が原因で死亡した症例は存在しなかった。また、追跡期間中に急性心筋梗塞を発症した症例も存在しなかった。失神は無治療であった1例におこった。現在までに、冠動脈起始異常症の長期予後を論じた報告は少ない²⁵⁾。今回の検討において、内科領域でみつかると冠動脈起始異常症は、冠動脈に器質的狭窄を有さない場合、外科治療なしでもその予後は比較的良好であった。しかし、運動負荷試験中に重篤な合併症をきたす症例も散見され、冠動脈起始異常症の治療法の一つとして運動制限は重要と考えている。また、硝酸薬、Ca チャンネルブロッカー、βブロッカー、抗不整脈薬などの薬物治療により症状の改善がみられる症例もあり、病態に合わせた薬物治療の追加も検討する必要がある。

また、本研究の限界として、これまでの報告では^{61,9)}、突然死は激しい運動をする機会が多い10代、20代の冠動脈起始異常症例に多いとされているが、今回の検討では内科領域で初めて診断される症例を対象としたため、平均年齢は55.9±11.5歳(最年少32歳、最年長85歳)と高かった。もう一つの問題は、最も危険性が高いとされる左冠動脈が右バルサルバ洞より起始して大動脈と肺動脈の間を通り左方に分布するタイプが、今回の検討では認められなかったことである。それゆえ、冠動脈起始異常症全体でみれば、その予後は本研究で検討したものよりも悪い可能性がある。

結 論

1. 心臓カテーテル検査を受けた17,731例中56例(0.32%)に冠動脈起始異常症が認められた。

2. 成人例においては、右冠動脈が左バルサルバ洞より起始するタイプの異常が 78.6% と最も高頻度であった。

3. 冠動脈起始異常症では冠動脈に器質的狭窄を有さなくても、運動負荷試験中に血圧の低下や心室頻拍の発生などの重篤な合併症を33例中5例(15.2%)に認めた。また、失神の既往を56例中8例(14.3%)に認め、うち1例で、失神の原因が心室頻

拍であることが確認された。

4. 冠動脈起始異常症では、大動脈弁閉鎖不全症の合併が56例中12例(21.4%)と高頻度に認められた。

5. 冠動脈に器質的狭窄を有さない冠動脈起始異常症の長期予後は、外科治療なしでも比較的良好であると思われた。

謝 辞

稿を終えるに望み、ご指導、ご検閲を賜りました恩師金沢大学第2内科馬淵 宏教授に深甚なる謝意を表します。また終始、ご指導、ご教示を戴いた金沢大学第2内科清水賢巳講師および金沢大学第2内科循環器班の諸先生方に深く感謝致します。さらに、個々の症例に関し、ご教示およびご協力戴いた、福井循環器病院の水野清雄先生、石川県立中央病院循環器内科の金谷法忍先生、舞鶴共済病院循環器内科の石瀬昌三先生に深く感謝致します。

なお本論文の要旨は、第59回日本循環器学会総会にて発表した。

文 献

- 1) Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: Definitions and classification. *Am Heart J* 117: 418-434, 1992
- 2) Kimbiris D, Iskandrian AS, Segal BL, Bemis CE. Anomalous aortic origin of coronary arteries. *Circulation* 58: 606-615, 1978
- 3) Kaku B, Shimizu M, Kita Y, Yoshio H, Ino H, Takeda R. Detection of anomalous origin of the left coronary artery by transesophageal echocardiography and magnetic resonance imaging. *Jpn Heart J* 35: 383-388, 1994
- 4) Benson PA. Anomalous aortic origin of coronary artery with sudden death: Case report and review. *Am Heart J* 79: 254-257, 1970
- 5) Cheitlin MD, DeCastro CM, McAllister HA. Sudden death as a complication of anomalous left coronary origin from the anterior sinus of Valsalva, a not-so-minor congenital anomaly. *Circulation* 50: 780-787, 1974
- 6) Barth IIICW, Roberts W. Left main coronary artery originating from the right sinus of Valsalva and coursing between the aorta and pulmonary trunk. *J Am Coll Cardiol* 7: 366-373, 1986
- 7) Moodie DS, Gill C, Loop FD, Sheldon WC. Anomalous left main coronary artery originating from the right sinus of Valsalva. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80: 198-205, 1980
- 8) Cohen LS, Shaw LD. Fatal myocardial infarction in an 11 year old boy associated with unique coronary artery anomaly. *Am J Cardiol* 19: 420-423, 1967
- 9) Mustafa I, Gula G, Radley-Smith R, Durrer S, Yacoub M. Anomalous origin of the left coronary artery from the anterior aortic sinus: a potential cause of sudden death. *J Thorac Cardiovasc Surg* 82: 297-300, 1981
- 10) Jokl E, McClellan JT, Ross GD. Congenital anomaly of left coronary artery in young athlete. *J A M A* 182: 572-573, 1962
- 11) Piovesana P, Corrado D, Verlato R, Lafisca N, Mantovani E, DiMarco A, Pantaleoni A. Morbidity associated with anomalous origin of the left circumflex coronary artery from the right aortic sinus. *Am J Cardiol* 63: 762-763, 1989
- 12) Patterson FK. Sudden death in a young adult with

anomalous origin of the posterior circumflex artery. *South. Med J* 75: 748-749, 1982

13) Naidoo DP, Sewdarsen M, Vythilingum S, Mitha AS. Anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva: a report of 2 cases. *S Afr Med J* 74: 420-421, 1988

14) Bengt W, Martins JB, Funk DC. Morbidity associated with anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva. *Am Heart J* 99: 96-100, 1980

15) Brandt IIIB, Martins JB, Marcus ML. Anomalous origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva. *N Engl J Med* 309: 596-598, 1983

16) Bloomfield P, Erhlich C, Folland ED, Bianco JA, Tow DE, Parisi AF. Anomalous right coronary artery: surgically correctable cause of angina pectoris. *Am J Cardiol* 51: 1235-1237, 1983

17) Bett JHN, O'Brien MF, Murray PJS. Surgery for anomalous origin of the right coronary artery. *Br Heart J* 53: 459-461, 1985

18) Roberts WC, Siegel RJ, Zipes DP. Origin of the right coronary artery from the left sinus of Valsalva and its functional consequences: analysis of 10 necropsy patients. *Am J Cardiol* 49: 863-868, 1982

19) Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies. *J Am Coll Cardiol* 20: 640-647, 1992

20) Virmani R, Chun PKC, Goldstein R, Robinowitz M, McAllister HA. Acute takeoffs of the coronary arteries along the aortic wall and congenital coronary ostial valve-like ridge: association with sudden death. *J Am Coll Cardiol* 3: 766-771, 1984

21) Chaitman BR, Lesperance J, Saltiel J, Bourassa M. Clinical, angiographical, and hemodynamic findings in patients with anomalous origin of the coronary arteries. *Circulation* 53: 122-131, 1976

22) Alexander RW, Griffith GC. Anomalies of the coronary arteries and their clinical significance. *Circulation* 14: 800-805, 1956

23) Maddoux GL, Goss JE, Ramo BW, Raff GL, Heuser RR, Shadoff N. Angina and vasospasm at rest in a patient with an anomalous left coronary system. *Cathet. Cardiovasc Diagn* 16: 95-98, 1989

24) Roynard JL, Cattani S, Artigou JY, Desoutter P. Anomalous course of the left anterior descending coronary artery between the aorta and pulmonary trunk: a rare cause of myocardial ischaemia at rest. *Br Heart J* 72: 397-399, 1994

25) Click RL, Holmes Jr DR, Vlietstra RE, Kosinski AS, Kronmal RA. Anomalous coronary arteries: location, degree of atherosclerosis and effect on survival: a report from the coronary artery surgery study. *J Am Coll Cardiol* 13: 531-537, 1989

26) Master AM, Rosenfeld I. Exercise electrocardiography as an estimation of cardiac function. *Dis Chest* 51: 347-383,

1967

27) Baitaxe HA, Wixson D. The incidence of congenital anomalies of the coronary arteries in the adult population. *Radiology* 122: 47-52, 1977

28) Yamanaka O, Hobbs RE. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Cathet*

Cardiovasc Diagn 21: 28-40, 1990

29) Ogden JA. Congenital anomalies of the coronary arteries. *Am J Cardiol* 25: 474-479, 1970

30) White NK, Edwards JE. Anomalies of the coronary arteries. *Arch Pathol*, 45: 766-771, 1948

Clinical Features and Prognosis of Patients with Anomalous Origin of the Coronary Artery Bunji Kaku, Department of Internal Medicine(II), School of Medicine, Kanazawa University, Kanazawa 920—J. Jusen Med Soc., 105, 496—505 (1996)

Key words anomalous origin of the coronary artery, aortic regurgitation, myocardial ischemia

Abstract

We retrospectively investigated the clinical features of Japanese patients with anomalous origin of the coronary arteries and also investigated the prognosis of the patients who did not undergo surgical treatment. Anomalous origin of the coronary artery can lead to angina pectoris, acute myocardial infarction or even sudden death, even in the absence of coronary atherosclerosis. In Japan, surgical treatment for this anomaly is rare and most patients are treated medically. Of 17,731 patients who underwent diagnostic coronary arteriography between January 1968 and June 1994, 56 patients (0.32%) had anomalous origin of the coronary arteries. We reviewed the clinical records of these 56 patients and elicited information by questionnaires and telephone interviews. The mean age of the patients was 55.9 ± 11.5 years (range: 32 to 85 years). The right coronary artery originated from the left sinus of Valsalva was the most frequent type and present in 44 of 56 patients (78.6%). A history of syncope was present in 8 of 56 patients (14.3%) and aortic regurgitation in 12 patients (21.4%). Serious complications during exercise stress testing occurred in 5 patients: ventricular tachycardia in 2 patients and exercise-induced hypotension in 3 patients. Follow-up data (2 months to 14.5 years; mean: 5.6 ± 4.2 years) was available for 44 of 45 patients without significant coronary artery stenosis. Of these 44 patients, 29 were advised to limit their exercise or oral medications. There were no deaths directly related to anomalous origin of the coronary artery. Cardiac events occurred in 2 patients during the follow-up period. One patient died of severe aortic stenosis and another patient who was not receiving any treatment experienced syncope. Although anomalous origin of the coronary artery can lead to serious complications even in the absence of coronary atherosclerosis, the prognosis of our middle-aged to elderly patients without significant atherosclerotic coronary artery stenosis was relatively good despite no surgical treatment.